CARDIOPATHIES CONGENITALES

DR N HENINE

- Ce sont des malformations cardiaques présentes à la naissance,d'étiologie le plus souvent inconnue mais qui peuvent être dues à 2 groupes de facteurs.

-Facteurs génétiques:abberation chromosomique (trisomie21,Sme de Turner),cardiopathies congénitales familiales.....

-Facteurs d'environnement:embryofoetopathies apparaissant entre le 20ème et le 40ème jours de gestation, induites par un agent infectieux,physique, médicamenteux,métabolique ou nutritionnels.

i

- Sont réparties en:

-CC non cyanogènes:Shunt GD
Obstacles isolés

-CC cyanogènes

CARDIOPATHIES CONGENITALES CYANOGENES

-La cyanose est une une coloration bleutée des téguments et des muqueuses liée à une ↑de l'hémoglobine réduite (>5g/dl).

-Conséquences:

- -hippocratisme digital.
- -polyglobulie→hyperviscosité sanguine→thromboses et AVC .
- -accroupissement ou squatting →↑saturation artérielle périphérique.
- -accès de cyanose paroxystique :déclenchés par les efforts et les pleurs avec risque de mort subite.

TETRALOGIE DE FALLOT

-Associe CIV , sténose pulmonaire (hypoplasie de l'arbre artériel pulm),dextroposition aortique et HVD.
-C'est une CC par obstacle associée à un shunt.
-SF:cyanose,squatting,dyspnéé,syncope et malaise anoxique.
-Ex:ss intense de CIV +/- ss de RP
-RT:cœur en¨ sabot¨ et poumon clair hypovascularisé.
-ECG: HVD.
-Echo: affirme le diagnostic.
-Complications: malaise anoxique.
- troubles neurologiques.
- endocardite infectieuse.
complications hématologiques: thromboses hgies,hyperuricémie.
-Trt: correction complète chirurgicale avant l'âge de 1an.

SYNDROME D'EISENMENGER

-C'est une HTAP fixée par maladie artériolaire pulmonaire obstructive compliquant un shunt G-D avec inversion du shunt et apparition de la cyanose.
-Ex:éclat de B2,souffle d'IP.
-RD:hypovascularisation pulmonaire.
-Cpls:ICD,hémoptysies,troubles du rythme,polyglobulie,cpls infectieuses .
-Trt:stade chirurgical dépassé donc trt médical purement symptomatique

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

-C'est une malformation dans laquelle l'aorte naît du VD et l'AP ¨naît du VG.
-Elle est associée à des shunts bidirectionnels entre la petite et la grande circulation.
-C'est une urgence cardiologique néonatale, évoluant en absence de prise en charge vers le décès en 2 à 3 jours.

AUTRES

-Trilogie de Fallot.
-Atrésie tricuspidienne.
-Maladie d'Ebstein
-Ventricule unique.
-Ventricule droit à double issue.
-Truncus artériosus.

SHUNTS GAUCHE DROITE

-Selon l'étage du shunt,il s'agira :
- -d'une CIA.
- -d'une CIV.
- -d'une PCA

-Un large shunt GD va entraîner:
- -un hyperdébit pulmonaire →HTAP→ maladie artériolaire pulmonaireobstructive→ un sme Eisenmenger.
- -une baisse du débit systémique→hypotrophie.

COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE

-Cardiopathie congénitale la mieux tolérée.

-2 formes sont fréquentes :cia de l'ostium secundum(tdd) et cia de l'ostium primum.

-L'importance du shunt ↑ au fil des années et l'HTAP est modérée et tardive.

- Les signes fonctionnels sont souvent tardifs voire absents.
- Ex:SS éjectionnel au FP d'hyperdébit et un dédoublement fixe du B2.
- ECG:rSr' en précordiales droites.
- Echodoppler card:visualise la cia apprécie la dilatation des cavités droites et calcule les pressions pulmonaires.

-Les complications ,en cas de shunt important,sont tardives:FA,insf cardiaque droite,bronchopneumopathies....

-Traitement:fermeture du shunt chirurgicale ou par voie endocavitaire.

COMMUNICATION INTER VENTRICULAIRE

-C'est une déhiscence du SIV faisant communiquer les 2 ventricules.

-Les CIV périmembraneuses sont les plus fréquentes.

-L'importance du shunt est fonction de la taille de la CIV et du niveau de pressions pulmonaires.

-En cas de CIV petite,le shunt est faible:CIV de type I ou maladie de Roger.

-En cas de CIV large, le shunt est important et les pressions pulmonaires sont modérément ↑.

-En cas d'élévation des résistances pulmonaires→HTAP importante →inverse le gradient de pression G-D→CIV de type III : sme d'Eisenmenger.

-En cas de sténose pulmonaire associée→CIV de type IV ou " à poumons protégés "

TDD: CIV large

-Les signes de mauvaise tolérance apparaissent entre le 2ème et le 4ème mois.
- -Difficultés alimentaires et retard staturo-pondéral++
- -Fatigue aux biberons,sueurs,signes sévères d'IC.

-Ex:ss mésocardiaque,irradiant en "rayon de roue"peu intense. Eclat de B2 au FP et roulement d'hyperdébit.

-TT:cardiomégalie et hypervascularisation pulm.

-ECG:hypertrophie biventriculaire.

-Echod card:CIV large, dilatation des cavités gauches et ↑PAPS

-TRT:fermeture chirurgicale de la CIV avant 1 an.

PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

- Le CA est un canal court qui relie l'origine de la branche pulmonaire gauche et la crosse aortique. Il permet au sang veineux de la partie supérieure du corps de regagner l'aorte ascendante et le placenta.
- Il se ferme progressivement durant les premières semaines de vie.
- Il réalise un shunt GD à l'étage des gros vaisseaux et s'accompagne de signes périphériques = ceux de l'IAO.
- Ex:ss continu systolo-diastolique perçu au 2ème EICG
- ECG:Signes d'HVG
- Echodop card:visualise le canal.
- TRT:fermeture chirurgicale ou percutanée de tout CA diagnostiqué.

CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE

- Il associe dans sa forme complète: CIA ostium primum + CIV haute et une valve mitro-tricuspidienne unique.
- Fréquente en cas de trisomie 21
- C'est un shunt G-D auric et vent à large débit →HTAP précoce.
- ECG : axe qrs hypergauche.
- Diagnostic confirmé à l'echo
- TRT: chirurgical avant 6 mois

LES OBSTACLES ISOLES

-Les obstacles à la sortie du coeur→ ↑post-charge ,une hypertension en amont de la sténose et une surcharge ventriculaire systolique.

-Au nv des cavités gauches:

-sténose aortique:valvulaire,supra valv ou sous valvulaire.

-coartation ou sténose isthmique de l'aorte.

-Au nv des cavités droites:

-sténose pulmonaire:valvulaire,supra valv ou infundibulaire